



ПРОГРАММА ШКОЛЫ

НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ БОЛЕЗНЕЙ им. Б.М. ГЕХТА

14 сентября 2021

ПЕРВИЧНО-МЫШЕЧНЫЕ И РЕВМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

Модераторы:

к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров.

10:00-10:10 **ОТКРЫТИЕ ШКОЛЫ. ПРИВЕТСТВЕННОЕ СЛОВО.**

10:10-10:40 **ДИАГНОСТИКА НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ.**

Группа нервно-мышечных заболеваний включает в себя заболевания мотонейронов, периферических нервов, нервно-мышечного синапса и мышц. Актуальность проблемы связана с ростом заболеваемости, в особенности - аутоиммунными заболеваниями. Несмотря на успехи диагностики, расширение возможностей генетических исследований, новые разработки в области нейровизуализации, нервно-мышечные заболевания во многом остаются terra incognita в неврологии.

О.В. Гильванова

10:40-10:50 **ДИСКУССИЯ**

10:50-11:20 **МЫШЕЧНЫЕ КРАМПИ.**

Крампи являются достаточно частым феноменом, встречающимся как в норме, так и при ряде неврологических заболеваний. Частота и выраженность их может колебаться от незначительной до выраженной, существенно снижающей качество жизни пациента. Лекция посвящена патофизиологическим механизмам крампи, дифференциальной диагностике ряда состояний, сопровождающихся крампи, а также подходам к симптоматическому лечению.

к.м.н. С.И. Дедаев

11:20-11:30 **ДИСКУССИЯ**

11:30-12:00 **МИАСТЕНИЯ И COVID-19. ВЗГЛЯД ПАТОФИЗИОЛОГА.**

В сообщении представлены патофизиологические механизмы Миастении и COVID-19. Приведены данные о типах, составе вакцин и осложнениях после их применения на основании анализа опубликованных данных. Приведены международные рекомендации по показаниям и противопоказаниям к вакцинации.

к.б.н. В.Б. Ланцова

12:00-12:10 **ДИСКУССИЯ**

12:10-13:10 **РАЗБОР ПАЦИЕНТА С МИОПАТИЕЙ.**

к.м.н. Л.В. Брылев, к.м.н. М.О. Ковальчук

13:10-14:10 ПЕРЕРЫВ

14:10-14:40 ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ В ТЕРАПИИ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ.

Глюкокортикоидные препараты применяются для лечения нервно-мышечных болезней в течение многих лет. Существует большое количество схем назначения препаратов, различающихся с точки зрения начальной дозировки, программы дозирования и темпов отмены глюкокортикоидов. В докладе будут представлены современные данные литературы, касающиеся фармакокинетики глюкокортикоидов и обоснованных принципов их применения в терапии ряда нервно-мышечных заболеваний.

к.м.н. Д.А. Тумуров

14:40-14:50 ДИСКУССИЯ

14:50-15:10 СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ПАТОФИЗИОЛОГИЮ ВОСПАЛЕНИЯ.

Доклад подготовлен при поддержке ООО «Хеель Рус». Баллы Совета НМО не начисляются.

проф. Ж.М. Салмаси

15:10-15:20 ДИСКУССИЯ

15:20-15:50 НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ. НА ЧТО ОБРАТИТЬ ВНИМАНИЕ НЕВРОЛОГУ?

В докладе будут освещены нервно-мышечные проявления системных заболеваний соединительной ткани, системных васкулитов и воспалительных артропатий, возникающие как в дебюте болезни, так и при длительно текущем процессе. Рассмотрены основные клинические и лабораторные маркёры, позволяющие заподозрить у больного наличие ревматического заболевания, как причины симптомов поражения периферической нервной системы.

А.Н. Хелковская-Сергеева

15:50-16:00 ДИСКУССИЯ

16:00-16:30 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПТОЗА И ОФТАЛЬМОПЛЕГИИ У ПАЦИЕНТОВ С НМЗ. РОЛЬ МРТ ГЛАЗНЫХ МЫШЦ И ОКУЛОГРАФИИ.

Наиболее частыми причинами наружного офтальмопареза являются поражения глазодвигательного, отводящего и блокового нервов, но в теме данного доклада будут рассмотрены в первую очередь более редкие причины офтальмопареза: миопатии, миастения, ботулизм, эндокринная офтальмопатия, синдром Голосы-Ханта, синдром Миллера-Фишера, межъядерная и надъядерная офтальмоплегия

Гильванова О.В, к.м.н. Е.В. Бриль

16:30-16:40 ДИСКУССИЯ

16:40-17:40 КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР ПАЦИЕНТА (ОНЛАЙН).



ПРОГРАММА ШКОЛЫ

НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ БОЛЕЗНЕЙ им. Б.М. ГЕХТА

15 сентября 2021

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. ПОЛИНЕЙРОПАТИИ. НЕЙРОНАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

Модераторы:

к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров, к.м.н. М.О. Ковальчук

10:00-10:30

ВЛИЯНИЕ ТЕМПЕРАТУРНОГО ФАКТОРА НА ПРОВОДИМОСТЬ И ВОЗБУДИМОСТЬ ПЕРИФЕРИЧЕСКОГО НЕРВА. ТЕМПЕРАТУРНЫЙ РЕЖИМ ПРИ ПРОВЕДЕНИИ ЭНМГ.

Представлены нейрофизиологические особенности влияния температуры на проводимость и возбудимость периферического нерва человека; освещены клинические примеры и методические особенности соблюдения температурного режима при оценке проводимости по периферическим нервам.

к.м.н. М.О. Ковальчук

10:30-10:40

ДИСКУССИЯ

10:40-11:10

ПАРАПРОТЕИНемические полинейропатии.

Освещены патофизиологические механизмы, диагностические алгоритмы и современные терапевтические возможности спектра парапротеинемических нейропатий.

к.м.н. М.О. Ковальчук

11:10-11:20

ДИСКУССИЯ

11:20-12:00

ДОЛГОСРОЧНАЯ СТРАТЕГИЯ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ПОЛИНЕВРОПАТИЕЙ С ЦЕЛЬЮ ПРЕДОТВРАЩЕНИЯ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ.

Доклад подготовлен при поддержке компании ООО «Такеда Фармасьютикалс». Баллы Совета НМО не начисляются.

к.м.н. Д.А. Тумуров

12:00-12:20

ДИСКУССИЯ

12:20-13:20

ПЕРЕРЫВ

13:20-13:45 **ЛЕЧЕНИЕ СМА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ: ОЖИДАНИЯ ОТ ТЕРАПИИ.**

Доклад подготовлен при поддержке компании Янссен, подразделения фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон». Баллы Совета НМО не начисляются.

к.м.н. С.А. Курбатов

13:45-13:55 **ДИСКУССИЯ**

13:55-14:05 **КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР.**

При поддержке компании Янссен, подразделения фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон». Баллы Совета НМО не начисляются.

С.В. Умутбаев

14:05-14:10 **ДИСКУССИЯ**

14:10-14:20 **КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР.**

При поддержке компании Янссен, подразделения фармацевтических товаров ООО «Джонсон & Джонсон». Баллы Совета НМО не начисляются.

Е.Р. Токарева.

14:20-14:25 **ДИСКУССИЯ**

14:25-14:55 **АКСОНАЛЬНЫЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МОТОРНО-СЕНСОРНЫЕ НЕЙРОПАТИИ И ДИСТАЛЬНЫЕ СПИНАЛЬНЫЕ МЫШЕЧНЫЕ АТРОФИИ. НАЙДИ ОТЛИЧИЯ?**

Наследственные моторные сенсорные нейропатии (НМСН) или Болезнь Шарко-Мари-Туса, самая часто встречаемая группа наследственных нервно-мышечных заболеваний с суммарной частотой до 1 на 1200 человек (Braathen, 2014). В лекции обсуждаются I (миелинопатии), II (аксонопатии) и другие типы НМСН. НМСН I типа устоявшаяся группа с понятными границами при клинико-нейрофизиологическом обследовании. НМСН II типа клинически и по ЭМГ данным могут быть схожи с другими группами заболеваний, такими как дистальные спинальные мышечные атрофии, дистальные моторные нейропатии, нейрональные заболевания и дистальные мышечные дистрофии. Более того мутации в одном гене при НМСН II типа часто являются причинами всех описанных форм. Все это существенно затрудняет задачу клинициста при постановке точного диагноза. Рассматриваются общие вопросы диагностики и дифференциальной диагностики данных групп заболеваний.

к.м.н. С.А. Курбатов

14:55-15:05 **ДИСКУССИЯ**

15:05-15:35 **СПИНАЛЬНАЯ АМИОТРОФИЯ КЕННЕДИ.**

Спинобульбарная мышечная атрофия Кеннеди - редкое генетическое заболевание с X-сцепленным типом наследования. СМА Кеннеди характеризуется поздним началом после 40 лет и сочетанием бульбарного синдрома и проксимальной мышечной слабостью. Типичной особенностью является двусторонняя гинекомастия. В целом заболевание легко диагностируется, дифференциальный диагноз приходится проводить с БАС и бульбарной формой миастении.

О.В. Гильванова

15:35-15:45 **ДИСКУССИЯ**

15:45-16:15 **СИНДРОМ ПЕРСОНЕЙДЖА-ТЕРНЕРА. КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ.**

Доклад посвящен недооцененной нозологии - невралгической амиотрофии. В нем освещается клиника заболевания, круг состояний, который нужно держать в уме для дифференциального диагноза, критерии диагноза и основные принципы восстановления пациентов, в том числе роль физической терапии.

С.В. Ильясов

16:15-16:25 **ДИСКУССИЯ**



16 сентября 2021

БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ. КОМПРЕССИОННЫЕ И ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПОРАЖЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ.

Модераторы:

к.м.н. С.И. Дедаев, к.м.н. Д.А. Тумуров, д.м.н. Д.С. Дружинин

10:00-10:30

ВАРИАТИВНАЯ АНАТОМИЯ МЫШЦ И НЕРВОВ ПРЕДПЛЕЧЬЯ И ПЛЕЧА, МЕТОДИКА ТЕСТИРОВАНИЯ.

Данное сообщение рассматривается в рамках цикла лекций по тестированию и оценке нормальной и вариативной анатомии мышечной системы рук и ног. Приводится методика тестирования и варианты иннервации мышц предплечья, плеча и кисти. Рассматриваются применение метода электронейромиографии и ультразвуковой диагностики для оценки состояния мышц, способы реципрокной активации мышц предплечья, варианты мышечных контрактур. Приводятся данные мировой литературы по вариативной анатомии мышц предплечья.

д.м.н. Д.С. Дружинин

10:30-10:40

ДИСКУССИЯ

10:40-11:10

СИНДРОМ ДВОЙНОГО СДАВЛЕНИЯ. ОБЗОР ПРОБЛЕМЫ.

Клинико-инструментальные характеристики классической туннельной нейропатии нервов верхних конечностей в настоящее время хорошо представлена в литературе. Тем не менее из них следует выделить варианты двухуровневого сдавления нервов (double-crash - syndrome). Следует обратить внимание на хроническое сдавление нижнего ствола плечевого сплетения на уровне косто-клавиккулярного промежутка и компрессию локтевого нерва на уровне кубитального канала, а также радикулопатию С6 и синдром карпального канала. В данном сообщении рассматриваются основные диагностические признаки этих ситуаций, а также диагностические и терапевтические подходы при них. Приводит обзор актуальной литературы.

д.м.н. Д.С. Дружинин

11:10-11:20

ДИСКУССИЯ

11:20-12:00

КАМПТОКОРМИЯ И БОЛЕВОЙ СИНДРОМ.

Доклад подготовлен при поддержке компании ООО «Гедеон Рихтер Фарма». Баллы Совета НМО не начисляются.

проф. Е.А. Катунина

12:00-12:20 **ДИСКУССИЯ**

12:20-13:20 **ПЕРЕРЫВ**

13:20-13:40 **НЕПЕРЕНОСИМОСТЬ ГИСТАМИНА: НОВЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ.**

Доклад подготовлен при поддержке компании «АВ ВЮТЕК». Баллы Совета НМО не начисляются.

проф. Ориол Комас-Бастэ (Oriol Comas-Baste) (Испания)

13:40-13:50 **ДИСКУССИЯ**

13:50-14:20 **ТУННЕЛЬНАЯ НЕЙРОПАТИЯ ЛОКТЕВОГО НЕРВА НА УРОВНЕ ЛОКТЯ.**

Мононейропатия локтевого нерва – одна из самых часто встречающихся мононейропатий. В подавляющем большинстве случаев неврологического осмотра достаточно для постановки диагноза и выбора тактики лечения. Вместе с тем в небольшом проценте случаев наблюдается синдром двойного сдавления или сочетанная патология. В данном докладе рассматриваются критерии диагностики кубитального туннельного синдрома и особенности, позволяющие заподозрить синдром двойного сдавления.

О.В. Гильванова

14:20-14:30 **ДИСКУССИЯ**

14:30-15:00 **НЕЙРОФИБРОМАТОЗ.**

Нейрофиброматоз второго типа - редкое заболевание из группы факоматозов, характеризующееся появлением множественных опухолей центральной и периферической нервной системы. С учетом распространенности и длительного течения заболевания - определение уровня поражения у данной группы пациентов может быть сложной задачей. В докладе будут освещены вопросы генетической диагностики нейрофиброматоза, определения уровня поражения в данной группе пациентов, а также новые методы терапии.

Е.С. Макашова

15:00-15:10 **ДИСКУССИЯ**

15:10-15:40 **ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ ПРИ ПОЯСНИЧНО-КРЕСТЦОВОЙ РАДИКУЛОПАТИИ.**

Распространенность пояснично-крестцовой радикулопатии находится в диапазоне 3-5% всего взрослого населения. Основным инструментальным методом диагностики радикулярного поражения является магнито-резонансная томография (МРТ), однако данный метод не позволяет оценить функциональное состояние корешка. Наиболее информативной нейрофизиологической методикой диагностики радикулопатии является игольчатая миография (ЭМГ), чувствительность которой при пояснично-крестцовой радикулопатии достигает 90%. Дополнительное исследование параспинальных мышц совместно с мышц конечностей чувствительность метода может возрастать до 100%. Информативность стимуляционной электронейромиографии (ЭНМГ) в случае диагностики радикулярного поражения низка. Её проводят лишь для дифференциальной диагностики с другими заболеваниями периферической нервной системы, имитирующих поражение корешка. В лекции

будет представлен алгоритм проведения миографического исследования при подозрении на радикулопатию и приведены клинические примеры.

к.м.н. М.В. Синкин, Е.Г. Селиверстова

15:40-15:50 **ДИСКУССИЯ**

15:50-16:20 **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ.**

Травма периферических нервов сопряжена с высоким процентом инвалидизации, а лечение далеко не всегда приводит к восстановлению утраченных функций. Поэтому вопрос адекватного и своевременного хирургического лечения остаётся по-прежнему актуальным. В докладе представлены основные моменты современного хирургического лечения травмы периферических нервов с позиций определения показаний и выбора тактики.

Е.Н. Коротченко

16:20-16:30 **ДИСКУССИЯ**

16:30-16:40 **ЗАКРЫТИЕ ШКОЛЫ**